

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1961

THÈSE

N°

100

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Monique, Marie AUGENDRE

Née le 29 Avril 1934, à BOULOGNE-sur-SEINE

présentée et soutenue publiquement le

LES ATRESIES CONGENITALES DES VOIES BILIAIRES

Président : Monsieur JULIEN-MARIE (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI^e

1961

2

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1961

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Monique, Marie AUGENDRE

Née le 29 avril 1934
à Boulogne-sur-Seine

-:-

Présentée et soutenue publiquement
le

-:-

LES ATRESIES CONGENITALES
DES VOIES BILIAIRES

-:-

Président : Monsieur JULIEN-MARIE (Professeur)

-:-

D.P. TAIB
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS
1961.

220/6



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A), BENARD (H), BROCC (P), BULLIARD (H),
 CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C), CHEVALLIER (P),
 DEBRE (R), DONZELOT (E), GASTINEL (P), GUILLAIN (G),
 HALPHEN (E), HARVIER (P), HAZARD (R), HEUYER (G),
 LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAUBRY (C), LEVY-SOLAL (E),
 LHERMITTE (J), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G),
 MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R),
 MOREAU (R), MULON (P), OLIVIER (E), RICHEL (C),
 STROHL (A), TANON (L), VELTER (E).

DOYEN	Léon BINET
	Membre de l'Institut
ASSESEUR	Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G)
Anatomie (Ch. à titre personnel)	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bactériologie	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Clinique carcinologique	REDON (H)
Clinique cardiologique	MOUQUIN (M)
(Beaujon	SICARD (A)
(Cochin	QUENU (J)
Cliniques chirur- (Hôtel-Dieu	
gicales (Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopé- dique et réparatrice	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire	de GAUDART d'ALLAINES
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale	LAMY (M)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J)

Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboliques	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T)
(Broussais	GENNES (L. de)
(Cochin	JUSTIN-BESANCON (L)
(Hôtel-Dieu	BARIETY (M)
Cliniques médicales (Lariboisière	SOULIE (P)
(Pitié	DREYFUS (G)
(St-Antoine	KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérap. et climatologie	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT
Clinique medico-sociale du dia- bète sucré et des maladies de la nutrition	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
(Baudelocque	LACOMME (M)
Cliniques (Port-Royal	N...
obstétricales (Tarnier	VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie sociale	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture	LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale	COSTE (F)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique thérap. chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique thérap. médicale	LEMAIRE (A)
Clinique urologique	FEY (B)
Electrophysiologie médicale	DJOURNO (A)
Embryologie	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	VERNE (J)
Hygiène des collectivités (ch. à t.pers.)	DEPARIS
Hygiène et clinique de la pre- mière enfance	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)

	MM.
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie	GALLIARD (H)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J)
Pathologie humorale et immuno- logie expérimentale ch. à t. pers.	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	N...
Pathologie et therap.générales	GARCIN (R)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L)
Physiologie (ch. à t.pers.)	BARGETON (D)
Physique médicale	DOGNON (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale	PATEL (J)
Thérapeutique	BROUET (G)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.
Anatomie	(CABROL (C) (COUINAUD (C) (OLIVIER (G) (GAUTHIER-VILLARS (Melle P) pr.s.ch. (BUSSE (F) (GOUYGOU (Ch) (ORCEL (L) (PAILLAS (J) (VOURC'H (G) (NEVOT (A) pr.s.ch. (BARBIER (P) (CHRISTOL (D) (TOURNIER (P) (DESGREZ (P) pr.s.ch. (POLONOVSKI (J) m.conf. (SCHAPIRA (G) m.conf. (BOURLIERE (F) m.conf. (DENOIX (P) (MATHE (G) (DUPERRAT (B) (LEDOUX-LEBARD (G) (TUCHMANN-DUPLESSIS (H) (BILSKI-PASQUIER (G) (DAUSSET (J) (COUJARD (R) pr.s.ch. (MAROIS (M) (RACADOT (J)
Anatomie	(COUINAUD (C)
Anatomie pathologique	(OLIVIER (G)
Anesthésiologie	(GAUTHIER-VILLARS
	(Melle P) pr.s.ch.
	(BUSSE (F)
	(GOUYGOU (Ch)
	(ORCEL (L)
	(PAILLAS (J)
	(VOURC'H (G)
	(NEVOT (A) pr.s.ch.
	(BARBIER (P)
	(CHRISTOL (D)
	(TOURNIER (P)
	(DESGREZ (P) pr.s.ch.
	(POLONOVSKI (J) m.conf.
	(SCHAPIRA (G) m.conf.
	(BOURLIERE (F) m.conf.
	(DENOIX (P)
	(MATHE (G)
	(DUPERRAT (B)
	(LEDOUX-LEBARD (G)
	(TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
	(BILSKI-PASQUIER (G)
	(DAUSSET (J)
	(COUJARD (R) pr.s.ch.
	(MAROIS (M)
	(RACADOT (J)

MM.

Hydrologie	CORNET (A)
Hygiène	(BOYER (J) pr.s.ch.)
	(CORRE-HURST (Mme L)
Maladies infectieuses	(BASTIN (R)
	(DUPONT (V)
	(DEROBERT (L) pr.s.ch.)
Médecine légale	(HADENGUE (A)
	(FOURNIER (E)
	(GUENIOT (M)
Médecine du travail	ALBAHARY (C)
Neuro-chirurgie	DAVID (M)
Neurologie	LHERMITTE (F)
	(GRANJON (A)
	(HERVET (E)
	(LE LORIER (G)
Obstétrique	MORIN (P)
	MUSSET (R)
	ROBEY (M)
	THOYER-ROZAT (J)
Ophtalmologie	(BREGEAT (P)
	(SARAUX (H)
Orthopédie	(JUDET (R)
	(RAMADIER (J)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J)
Parasitologie	(BRUMPT (L.C) pr.s.ch.)
	CHABAUD (A)
	BARCAT (J)
	BINET (J.P.)
	CAUCHOIX (J)
	CHATELIN (C.L.)
	DUBOST (Ch)
	(DUBOST (Cl)
	FAUREL (J)
Pathologie chirurgicale	FLABEAU (F)
	GERMAIN (A)
	LAURENCE (G) agr.pers
	(LORTAT-JACOB (J.L)
	(LOYGUE (J)
	(MERCADIER
	(PERROTIN (J)
	(ROBERT (H)
	(THOMERET (G)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J)
	(CROSNIER (J)
Pathologie expérimentale	(HARTMANN (L)
	(LOEPER (J)
	(MAURICE (J)

	MM.
Pathologie expérimentale	(PLAS (F)
	(RICHET (G)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BOUR (H)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISSAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(EUGE (A)
	(CASTAIGNE (P) m.conf.
Pathologie médicale	(CATINAT (J)
	(CONTAMIN (F)
	(COURY (C)
	(FREZAL (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROCHE (Cl)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)
	(NICK (J)
	(PEQUIGNOT (H)m.conf.
	(ROYER (P)
	(WOLFROMM (R)
	(JOSEPH (R)
	(MANDE (R)
Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P)
	(POLONOVSKI (C)
	(ROSSIER (A)
	(LEVY (Melle J)pr.s.ch.
Pharmacologie	(BOISSIER (J)
	(LECHAT (P)
Physiologie	(PARROT (J)pr.s.ch.
	(DEJOURS (P)
	(GOUGEROT (L)m.conf.
Physique médicale	(KELLERSHON
Pneumo-ptisiologie	(KREIS (B)
Psychiatrie	(PICHOT (P)
Psychiatrie infantile	(DUCHE (D)
Rhumatologie	(DELBARRE (F)
	(CERNEA (P)
Stomatologie	(CHAPUT (Mme A)m.c.agr.
	(GRELLET (M)
	(CHASSAGNE (P)
Thérapeutique	(LAMOTTE (M)
Urologie	(QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

	MM.		MM.
	(ABOULKER (P)	Clinique neuro-	
	(AMELINE (A)	rhumatol.	SEZE (S.de)
Clini-	(HUGUIER (J)		(GRASSET (J)
que	(LEGER (L)		(LEPAGE (F)
chirg.	(OLIVIER (C)	Clinique obsté-	(MAYER (M)
	(PADOVANI (P)	tricale	(MERGER (P)
	(POILLEUX (F)		(RAVINA (J)
	(ROUX (M)	Clinique oph-	(DESVIGNES (P)
	(VERNE (J.M.)	talmologique	(OFFRET (G)
	((HAGUENEAU(J)	Clinique oto-	
	pr.s.ch.	rhino-laryng.	MADURO (R)
Clini-	(BOUDIN (G)	Clinique pédia-	
que	(CONTE (M)	trique et pué-	
médi-	(DOMART (A)	riculture	LAPLANE (R)
cale	(MILLIEZ (P)	Clinique psy-	
	((PERRAULT (M)	chiatrique	BARUK (H)
	(RAMBERT (P)	Clinique uro-	
	(THIEFFRY (S)	logique	KUSS (R)
	(TURIAF (J)		

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	MM.HAUDUROY(P)	pr.s.ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J)	pr.à t.per
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J)	pr.s.ch.
Secrétaire général de la Faculté	M.LENA (J)	
Secrétaires	Mme BEURLAND (H), Melle CHAINTREUIL (G)	
	Melle HURE (A)	
Conservateur, chargé de la direction		
de la Bibliothèque	M.le Dr HAHN (A)	
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A.M)	
Bibliothécaires	Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H)	
	LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents,

A mes Beaux-Parents,

A mon Mari et à mes Enfants,

A ma Famille,

A tous mes Amis.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur JULIEN-MARIE

Professeur de Pédiatrie sociale à la
Faculté de Médecine de Paris,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

En hommage de respectueuse
reconnaissance.

A mes Maîtres de la Faculté de Médecine
et des Hôpitaux de Paris,

Hommage respectueux.

A Messieurs les membres de mon
Jury de Thèse.

LES ATRESIES CONGENITALES
DES VOIES BILIAIRES

-:-

- I -

INTRODUCTION

-:-

Les malformations congénitales des voies biliaires, tant extra-hépatiques qu'intra-hépatiques, entraînent une stase biliaire et bientôt des lésions graves du parenchyme hépatique. Leur pronostic en est donc extrêmement grave.

Il semble cependant que depuis quelques années, grâce aux acquisitions effectuées dans différents domaines de la chirurgie infantile, de la biochimie, de la radiologie aussi, on ait pu d'une part porter précocement le diagnostic étiologique d'un ictère néonatal prolongé, occlusif, et établir la nature et le siège de l'obstacle malformatif, et d'autre part, entreprendre l'opération susceptible de rétablir la perméabilité des voies biliaires.

Si le pronostic de ce type de malformation congénitale reste sombre, il a pourtant perdu son caractère d'implacable fatalité, et c'est pourquoi de nombreux auteurs se sont attachés à l'étude de la question.

Au seuil de notre carrière médicale, que nous souhaitons, au moins en partie, consacrée à la pédiatrie, il nous a paru intéressant de reprendre, dans une étude d'ensemble, le problème des atrésies congénitales des

voies biliaires, afin de mieux nous familiariser avec une malformation heureusement rare, mais qui n'en doit pas moins être connue du praticien, puisque de la précocité du diagnostic et du traitement dépend tout l'avenir immédiat et éloigné du petit enfant atteint.

C'est donc essentiellement sous l'angle de la pratique médicale, de la pédiatrie, et non sous celui de la chirurgie, que nous entreprenons le présent travail. Mais pour que la chirurgie soit mise en oeuvre, il faut que le pédiatre ait eu à temps son attention éveillée, et cela, par la connaissance, précisément, de cette possibilité d'un obstacle sur les voies biliaires.

Lorsque celui-ci siège sur les voies biliaires intra-hépatiques, la correction chirurgicale est souvent irréalisable ; sur les voies biliaires extra-hépatiques, par contre, des anastomoses ont pu être réalisées avec succès. Il s'agit de faire survivre l'enfant. Mais la question du pronostic éloigné de cette malformation garde toute son importance, et nous verrons que des observations suivies ont pu montrer que l'avenir devait malheureusement être réservé, alors que le succès immédiat de l'intervention autorisait l'espoir. En 1960, on estimait que 5 p.cent seulement des cas peuvent actuellement être guéris définitivement par la chirurgie. Mais puisque cette possibilité existe, il faut poursuivre les recherches, afin que ce pourcentage augmente d'année en année. LEGER toutefois pense que "les malformations congénitales des voies biliaires extra-hépatiques sont relativement fréquentes, faciles à mettre en évidence par les explorations radiologiques et les constatations opératoires, "tandis que les anomalies des canaux biliaires intra-hépatiques sont de caractère

beaucoup plus exceptionnel, à en juger par la rareté des documents bibliographiques. A vrai dire, les travaux que nous avons consultés ne confirment pas cette opinion, puisque par exemple, sur 30 cas réunis par L.J. KROVETZ entre 1945 et 1958, 28 concernaient des atrésies des voies biliaires intra-hépatiques, et 2 seulement - les seules opérables - les voies biliaires extra-hépatiques.

Nous reviendrons plus loin, à propos des aspects étiologiques de ces malformations, sur la fréquence relative des localisations extra et intra-hépatiques. Voyons tout d'abord, en un rapide historique, les auteurs qui, ces dernières années et dans tous les pays, se sont occupés de la question et ont eux-mêmes apporté des observations personnelles. Les premiers cas opérés remontent au lendemain de la guerre, vers 1947 ; avec un recul suffisant pour que les observations perdent leur caractère isolé et deviennent plus nombreuses, avec un certain recul, les premières publications ne datent guère que de 1953 ou 1954. C'est ainsi qu'en 1953, MATTI SULAMAA de Helsinki , publiait sept cas d'atrésie des canaux biliaires, parmi les causes d'ictère infantile justiciables de la chirurgie. Ces sept cas avaient été observés entre 1947 et 1951 à la Clinique Infantile d'Helsinki , ce qui indique une certaine fréquence.

En 1955, P. BRUSA et L. PARENZAN, en Italie, étudiaient les causes possibles d'occlusion congénitale des voies biliaires et les résultats de leur correction chirurgicale. SACREZ et FRUHLING, en 1955 et 1956, reprenaient à propos d'observations personnelles, le problème des malformations des voies biliaires extra-hépatiques; SCHNUG insistait sur l'importance d'une intervention précoce, et décrivait, à propos de 10 cas vérifiés

anatomiquement ou chirurgicalement, les dégâts rapidement survenus en cas d'abstention ou de retard d'opération. Il s'agit toujours d'atrésie des voies biliaires extra-hépatiques (1958).

L. LEGER et ses collaborateurs, à propos de deux observations personnelles, ont montré comment des dysgénésies congénitales des voies biliaires intra-hépatiques pouvaient entraîner ultérieurement des cirrhoses hépatiques juvéniles. KOVE et GOLDSTEIN, en 1958 également, à la recherche d'un diagnostic biologique étiologique des ictères du nouveau-né, montrent l'intérêt de la détermination de l'activité aminasique du sérum, élément de diagnostic différentiel précieux. De même, la cholangiographie per-opératoire a pu établir dans les cas de HARRIS et O'HARA la cause anatomopathologique d'ictères néonataux prolongés anormalement. CAROLI et SOUPAULT ont, eux, proposé une classification des dilatations kystiques congénitales des voies biliaires intra-hépatiques.

L'année 1959 apporte des documents précieux pour la question qui nous occupe :

L.J. KROVETZ décrit les atrésies des voies biliaires intra-hépatiques, M. PREMONT commentant des travaux récemment publiés, fait le point de l'atrésie congénitale des voies biliaires, tant extra-qu'intra-hépatiques, leur fréquence respective, leur diagnostic, leur traitement chirurgical, leur pronostic opératoire et éloigné. La conclusion reste encore pessimiste.

En 1960 également, KROVETZ revient sur le problème des atrésies congénitales des voies biliaires ; enfin, DELAITRE et collaborateurs apportent un cas d'atrésie des voies biliaires entraînant un ictère prolongé et grave

du nouveau-né. Deux interventions ont permis à l'âge de neuf mois, une anastomose bilio-digestive.

o

Ces quelques exemples montrent tout l'intérêt éveillé par les atrésies des voies biliaires, depuis qu'il est possible de les diagnostiquer intra vitam, et de les opérer, avec des résultats divers.

Nous avons adopté le plan de travail suivant :

- nous verrons d'abord la fréquence de ces malformations, la proportion des formes extra- et des formes intra-hépatiques ; puis nous en dirons les aspects anatomocliniques, le syndrome de la stase biliaire, le syndrome biologique ;

- ce qui nous fournira les éléments du diagnostic, clinique, biochimique, cholangiographique, opératoire ;

- nous terminerons par le traitement chirurgical et le pronostic immédiat et éloigné qu'il autorise.

- II -

ETIOLOGIE

...:-

Quelle est la fréquence des atrésies congénitales des voies biliaires, tant extra-qu'intra-hépatiques ?

Il est assez difficile de répondre avec précision à cette question, et si LEGER pense que les formes extra-hépatiques sont relativement fréquentes - peut-être simplement parce qu'elles sont plus faciles à identifier - et les formes intra-hepatiques rares, d'autres statistiques apportent des proportions inverses. D'ailleurs LEGER reconnaît que la rareté des malformations congénitales des voies biliaires intra-hépatiques peut n'être qu'apparente, puisque longtemps, seuls les protocoles d'autopsie pouvaient en faire mention, étant donné leur évolution rapidement et inéluctablement fatale. Actuellement, les choses ont changé, et le diagnostic suivi de sa sanction chirurgicale, va sans doute montrer que les localisations intra-hépatiques des atrésies congénitales des voies biliaires sont aussi fréquentes, peut-être davantage même, que celles qui occupent les canaux extra-hépatiques.

Nous avons mentionné la publication de SULAMAA : entre 1947 et 1951, cet auteur a pu collationner dans une Clinique Pédiatrique

10 cas d'anomalies congénitales des voies biliaires, se répartissant comme suit :

sept fois, une atrésie des canaux biliaires ; dont six cas inopérables, parce que la malformation était de siège intra-hépatique ; le dernier cas, atrésie extra-hépatique, fut opéré par cholédoco-duodénostomie, mais l'enfant mourut à la suite de la constitution d'un hématome sous-dural.

Un autre cas concernait un ictère par épaissement de la bile, et fut guéri par une cholécysto-gastrostomie.

Deux cas enfin concernaient une dilatation du cholédoque, diagnostiquée tardivement, à quatre mois et à quatre ans respectivement, avec guérison définitive par anastomose large entre la dilatation kystique cholédocienne, et le duodénum.

A partir de 1945 et jusqu'en 1955, date de la parution de leur travail, BRUSA et PARENZAN, de Milan, ont observé six cas d'occlusion congénitale des voies biliaires, vérifiée par laparotomie, ou à l'autopsie. Dans trois autres cas, le diagnostic d'occlusion congénitale des voies biliaires leur a paru plausible sur la foi de constatations cliniques et biologiques, mais aucun contrôle anatomique n'a été fait . Sur les six cas authentiques d'occlusion des voies biliaires, cinq concernaient un obstacle de siège extra-hépatique ; un seul une occlusion congénitale des voies biliaires intra-hépatiques, constatation purement nécropsique chez un enfant décédé à l'âge de quatre mois et demi de bronchopneumonie. Ici, les altérations hépatiques étaient très accentuées ; dans les espaces de Kiernan, des tractus fibreux volumineux comprimaient les lobules hépatiques. Les canalicules biliaires étaient en

partie dilatés, en partie resserrés. On notait dans certains d'entre eux la présence de granulations de pigments biliaires.

Entre 1945 et 1954, SACREZ, FRUHLING et VOGEL ont recueilli à la Clinique Infantile de Strasbourg, 7 cas de malformations des voies biliaires, toutes de siège extra-hépatique. Dans six cas cependant, et malgré le pronostic relativement plus favorable de cette localisation, la malformation se révéla au-dessus des ressources de la thérapeutique chirurgicale. Dans le septième cas, qui concernait une cholédocèle, l'intervention n'empêcha pas une issue fatale. On voit dans cette série, qui il est vrai s'arrête en 1955, combien le pronostic reste sévère, avec ou sans possibilités opératoires.

L. J. KROVETZ a publié en 1960 une étude des atrésies congénitales des voies biliaires, en se basant sur trente observations recueillies entre 1945 et 1958 dans les Hôpitaux Universitaires du Minnesota (USA).

Du point de vue anatomique, il s'agissait :

- 28 fois, d'atrésies portant sur les voies biliaires intra-hépatiques ;
- 2 fois seulement, d'atrésies portant sur les voies biliaires extra-hépatiques offrant alors, seules, une possibilité de cure chirurgicale.

Cette proportion est en rapport avec les constatations faites par SWENSON et selon lesquelles 5 p.cent seulement des cas d'atrésie congénitale des voies biliaires extra ou intra-hépatiques peuvent escompter actuellement de la chirurgie une guérison définitive.

Les cas consultés montrent que les malformations occlusives congénitales des voies bi-

liaires frappent également les deux sexes, sans non plus de prédilection raciale. L'anomalie est observée après des grossesses le plus souvent normales.

Toutefois, il n'est pas rare que l'atrésie congénitale des voies biliaires s'associe à d'autres malformations en particulier cardiaques et digestives, ce qui en assombrit encore le pronostic.

Selon KROVETZ, qui réunit 137 cas publiés d'atrésies congénitales des voies biliaires (mais dans ce chiffre ne figurent pas les trois observations de CHIGOT et DUHAMEL, ni d'une façon plus générale, les cas de la littérature française) 91 cas concernaient des atrésies de localisation intra-hépatique inaccessibles à la chirurgie palliative. Dans 19 p.cent des cas seulement, il existait des possibilités thérapeutiques. Le nombre des guérisons n'en demeure pas moins faible, très au-dessous de la proportion des cas opérables, et ne représente guère que 8 p.cent des cas publiés à ce jour ...

- III -

ASPECTS ANATOMOCLINIQUES

—:—

C'est sur la notion d'un ictère néonatal se prolongeant au delà des limites habituelles, que s'ouvre le tableau clinique des atrésies congénitales des voies biliaires. Il faut donc distinguer la cause réelle de cet ictère. Or, les ictères néonataux peuvent avoir d'autres étiologies. Il y a tout d'abord la forme dite physiologique, à tort du reste, puisque l'ictère du nouveau-né n'est pas constant et qu'il exprime déjà certaines difficultés à surmonter la crise de bilirubinémie provoquée par l'hémolyse, afin que la polyglobulie néonatale, physiologique celle-là, tombe à une formule sanguine qui sera celle de toute l'enfance et de la vie.

L'ictère existe dans l'érythroblastose foetale, mais il dépasse rarement sept à dix jours. L'ictère par atrésie des voies biliaires est généralement présent dès le premier jour de la vie. Dans l'hépatite néonatale, l'ictère ne présente pas de caractères particuliers. Le syndrome biologique de l'ictère par malformations des voies biliaires est net encore que non pathognomonique.

Les sept observations de SACREZ et FRUHLING permettent une description anatomoclinique d'ensemble pour les malformations extra-hépatiques des voies biliaires.

Tous les enfants étaient nés bien portants, normaux, au terme d'une grossesse également normale, après un accouchement sans complications ni incidents.

L'ictère est apparu non pas le premier jour comme le veut KROVETZ, mais seulement au cours de la première semaine de la vie. Son intensité a été variable, mais il a généralement évolué de façon continue et progressive. Pourtant dans un cas, l'ictère a connu une rémission, et dans un autre cas, plusieurs rémissions, mais toujours incomplètes et de courte durée. Le plus souvent, on n'a constaté aucun trouble digestif, sauf toutefois quelques vomissements. Malgré cela, la croissance pondérale a toujours été insuffisante dans cinq cas sur sept.

L'un des nourrissons devait succomber quarante-huit heures après son admission. Les six autres ont été opérés, mais l'anastomose n'a été possible que dans un seul cas, entre le cholédoque dilaté et le duodénum, sans que cela empêche l'évolution de s'acheminer vers la mort.

Anatomiquement enfin, on put constater :

- dans deux cas, une cirrhose extrêmement avancée ;
- dans un cas, une cholostase avec processus scléreux déjà développé ;
- dans deux cas, une surcharge biliaire, les espaces portes étant à peine plus scléreux que normalement.

Deux cas d'obstruction biliaire extra-hépatique du nouveau-né ont été rapportés par KOVE et décrivent bien le tableau anatomoclinique de l'anomalie :

Un enfant d'un mois est hospitalisé pour ictère dont la durée exacte n'est pas précisée. Des signes cliniques et biologiques d'obstruction biliaire sont présents, la bilirubinémie sérique directe est élevée à 24 mg pour 100 ; des déterminations répétées en série pendant quatre semaines indiquent l'augmentation progressive de l'activité enzymatique du sérum, qui passe de 112 unités à 630 unités pour GO-T et de 128 unités à 720 unités pour GP-T (nous reviendrons plus loin sur la signification de ce dosage) ; par la suite l'activité des deux enzymes redescend autour de 500 unités jusqu'à l'exploration chirurgicale entreprise lorsque l'enfant a eu atteint l'âge de trois mois. On trouve des voies intra-hépatiques normales, mais l'absence de voie principale, une vésicule distendue par la bile stagnante, et des signes de cirrhose biliaire. On pratique une cholédoco-entérostomie, mais l'enfant devait succomber une semaine plus tard par cholangéite ascendante.

Un enfant atteint d'obstruction biliaire extra-hépatique est hospitalisé à l'âge de 50 jours avec des anamnétiques d'ictère progressif depuis la naissance et des selles décolorées. Le poids de naissance était de 3.600 g, la grossesse, l'accouchement, le post partum et la période néonatale se sont déroulés normalement. Les selles sont devenues décolorées il y a seulement deux semaines, les urines ont toujours été sombres. La mère avait eu 18 mois plus tôt un ictère. Elle était de groupe sanguin A, Rh positif. L'enfant, à 50 jours pèse 4.200 g ; il présente un ictère modéré des téguments et des sclérotiques. Le foie est perceptible à 4 cm au-dessus du rebord costal. On trouve enfin des signes d'obstruction biliaire : selles décolorées, sans urobiline, dans les urines

présence de bile mais absence d'urobilinogène. Dans le sédiment urinaire on ne trouve pas d'inclusions cytomégaliqes. Le test de Coomb est négatif. L'enfant est de groupe sanguin O, Rh positif. Les examens hématologiques sont négatifs. Les épreuves hépatiques de flocculation sont normales. L'activité de la phosphatase alcaline est de 13,5 U Bodansky par 100 cc.

L'ictère, les signes d'obstruction biliaire persistent jusqu'à l'exploration chirurgicale, pratiquée au 28e jour de l'hospitalisation. On constate alors une agénésie de la totalité des voies biliaires extra-hépatiques et de la vésicule, et aucune correction palliative n'a été possible. Une biopsie du foie montre une cirrhose biliaire. L'évolution post-opératoire est cependant favorable, malgré la persistance des signes d'ictère et d'obstruction biliaire. L'enfant sort le 56e jour de l'hospitalisation, en bonne santé, mais il est envoyé dans un service pour surveillance ultérieure.

Ces formes d'atresies biliaires congénitales, qui ne peuvent s'améliorer que si une opération correctrice est possible, s'opposent radicalement aux syndromes de la bile épaisse, qui se caractérisent eux aussi par un ictère néonatal, une obstruction biliaire avec décoloration des selles et absence d'urobilinogène dans les urines, élévation de la bilirubinémie et tests de flocculation négatifs. Mais ici aucune intervention n'est indiquée, et l'évolution se fait spontanément vers la guérison dans la plupart des cas. Toutefois, on a pu constater des lésions hépatocellulaires irréversibles, évoluant vers la cirrhose. Dans les cas favorables, les plus fréquents, l'obstruction biliaire disparaît spontanément après un temps varia-

ble, de trois semaines à plusieurs mois, l'étiologie demeurant obscure, petits calibres des voies biliaires, déshydratation, abondance excessive de bilirubine, immaturité hépatique, la glande étant incapable de détruire la bilirubine en excès, d'où stase, épaissement de la sécrétion biliaire et obstruction des voies biliaires.

o

Il est curieux d'opposer le pronostic des obstructions biliaires extra-hépatiques, le plus souvent opérables, mais cependant d'évolution très grave, aux survies éloignées signalées dans les formes intra-hépatiques, réputées inaccessibles à la chirurgie dans de nombreux cas.

J. KROVETZ a récemment publié deux observations d'atrésie des voies biliaires intra-hépatiques et en a réuni 23 cas publiés. Sur ses deux observations personnelles, l'une concerne un malade toujours en vie à l'âge de 16 ans et en bon état de santé, sauf un prurit généralisé grave. Cette survie est considérée par KROVETZ comme la plus longue qui ait été jusqu'ici observée. Sur les 23 cas d'atrésie biliaire intra-hépatique publiés, neuf malades ont survécu plus de trois ans, et six sont encore en vie au moment où leur observation a paru. L'âge moyen de survie dans les atrésies extra-hépatiques n'est, au contraire, que de quatre à six mois.

Les deux cas de LEGER montrent que les malformations des voies biliaires intra-hépatiques ont pu parfois être compatibles avec une longue survie, puisqu'il s'agit d'un garçon qui vécut jusqu'à 16 ans et d'une femme encore en vie à 21 ans. Le premier cas de LEGER concerne un garçon de 16 ans hospitalisé pour hématomélie, la première hémorragie

remontant à six années en arrière, on note :

un important retard statural,
une hépatosplénomégalie.

Les hématomésés ont été précédées de douleurs abdominales violentes, et suivies de melaena.

L'examen révèle un infantilisme somatique, génital, psychique, donnant un âge de 12 ans avec persistance anormale des cartilages de conjugaison. Les épreuves hépatiques sont normales, sauf une céphaline-cholestérol, qui est positive. La ponction-biopsie du foie montre une sclerose avancée du parenchyme. La spléno-portographie révèle deux systèmes veineux, l'un suit le trajet normal, l'autre concerne une veine volumineuse qui part du hile splénique et se rend dans la veine cave inférieure ; en outre, une circulation collatérale existe vers les systèmes péri-splénique et coronaire stomachique. Il y a donc shunt porto-cave spontané.

Les épreuves fonctionnelles du foie montrent qu'il y a peu d'altération cellulaire, mais une atteinte importante du système Kupférien ou de la circulation hépatique (mais ces perturbations pouvaient provenir des anastomoses de dérivations pré-existantes). On intervient pour réaliser une anastomose porto-cave termino-latérale. Cependant l'enfant devait succomber douze jours plus tard à la suite d'hémorragies persistantes.

A la vérification anatomique, on devait constater l'aspect normal des voies biliaires extra-hépatiques, mais une malformation dysplasique des voies intra-hépatiques, et une cirrhose ; les anomalies s'étendaient par ailleurs au système porte, et déterminaient un processus dysplasique général avec

infantilisme.

Dans le second cas de LEGER, une femme de 21 ans présente des hématomésés suivies de melaena, encadrant une grossesse et un accouchement d'évolution normale. Le foie est trouvé gros, dur, régulier et lisse, la rate non palpable. Aux divers examens on trouve encore une hypertension portale avec varices oesophagiennes, une forte dilatation de la veine splénique et de la coronaire stomachique ; une pression sus-hépatique en position de blocage est à 27 cm d'eau. On intervient : splénectomie, réalisation d'une anastomose spléno-rénale, biopsie hépatique et rénale. Il existait chez cette malade des lésions rénales complexes associées aux malformations dysgénésiques des voies biliaires intra-hépatiques. Seule une origine congénitale, comme dans le premier cas d'ailleurs, peut expliquer ces associations.

Nous avons cité ces deux cas pour montrer que les malformations congénitales des voies biliaires intra-hépatiques peuvent ne pas se traduire à la naissance par ces phénomènes de stase et d'ictère, mais avoir, ultérieurement, les mêmes retentissements sur le parenchyme hépatique. Des lésions de cirrhose très avancées ont pu être observées très précocement, chez des nourrissons succombant aux conséquences des malformations des voies biliaires, extra- ou intra-hépatiques (SACREZ).

o

Le syndrome biologique des atrésies congénitales des voies biliaires a été très étudié ; il est important, mais malheureusement il manque de spécificité pour le diagnostic étiologique d'ictères néonataux prolongés.

Il est en effet dominé par l'élévation de la bilirubinémie, ce qui caractérise l'ictère et non sa cause.

Dans les sept cas de SACREZ, concernant des malformations des voies biliaires extra-hépatiques, le taux de la bilirubinémie a toujours été élevé, mais les épreuves hépatiques pratiquées dans trois cas sont demeurées normales.

Cette hyperbilirubinémie initiale a dans certains cas paru s'abaisser progressivement vers le troisième mois de la vie ; les tests de flocculation au thymol et à la céphaline-cholestérol ne sont pas significatifs, en ce sens qu'ils donnent les mêmes réponses que dans les ictères d'autres étiologies. Dans les atrésies, la phosphatase alcaline est très augmentée avec dans un cas de KROVETZ les chiffres extrêmes de 90 Unités K Armstrong et 20 U Bodansky. L'urobilinogène fécal est plus bas que normalement, voire absent des selles. Le taux des lipides totaux est abaissé, alors que la transaminase sérique présente des chiffres très élevés. On distingue, pour cette dernière constante biologique, l'activité de transaminase glutamique, oxalacétique ou GO-T et la transaminase glutamique pyruvique ou GP-T. Chez le nouveau-né normal, l'activité de GO-T est de l'ordre de 13 à 120 unités, celle de GP-T de 12 à 90 unités (KOVE). Des taux d'activité de 120 et 90 U peuvent être considérés comme normaux dans la phase néonatale. Dans l'hyperbilirubinémie physiologique du nouveau-né, les activités de la transaminase sérique ne sont pas modifiées par rapport aux chiffres normaux. Dans l'ictère néonatal par maladie hémolytique, par incompatibilité Rh, les taux restent pratiquement normaux lorsque les manifestations sont minimales ou

moyennes, par contre, dans les formes suraiguës du syndrome hémolytique, le taux de GO-T va s'élever à 300 U pendant plusieurs jours, alors que le taux de GP-T reste normal pendant la phase d'hémolyse. Dans le syndrome de la bile épaisse, l'activité enzymatique de la transaminase s'élève dès la naissance et progressivement pendant toute la période d'obstruction biliaire, pour retomber à la normale après sa levée.

En cas d'obstruction des voies biliaires extra-hépatiques enfin on voit les taux de GO-T et de GP-T s'élever considérablement et persister à des chiffres extrêmes jusqu'à la levée chirurgicale de l'obstacle.

- IV -

DIAGNOSTIC

-:-

On se trouve donc, au début, devant un nouveau-né ictérique, sans que l'étiologie malformative puisse être évoquée. Il faut cependant y penser lorsque l'ictère se prolonge, avec ses selles décolorées, ses urines foncées, parfois aussi des troubles digestifs banaux, vomissements surtout. Le syndrome biologique, tel que nous venons de l'évoquer, n'est nullement pathognomonique, et l'hyperbilirubinémie, les tests de flocculation au thymol et à la céphaline-cholestérol, l'élévation de la phosphatase alcaline, la baisse ou la disparition de l'urobilinogène fécal, l'hypolipidémie, l'élévation de la transaminase sérique, apportent des éléments de présomption, mais nullement d'affirmation d'une atrésie congénitale des voies biliaires.

Même à l'intervention, le diagnostic exact de la topographie des voies biliaires et de leurs malformations n'est pas toujours possible. C'est pourquoi il ne faut pas négliger les ressources de la cholangiographie peropératoire. J.H. HARRIS, A.E. O'HARA et C.E. KOOP ont décrit la technique qu'ils utilisent chez l'enfant. Une petite incision sous-costale droite donne accès à la cavité péritonéale. La vésicule biliaire est identifiée. Si cette dernière est de dimensions nor-

males, et contient de la bile d'aspect normal, on peut affirmer qu'il existe une communication entre la vésicule et le foie, mais sans qu'on soit renseigné sur le calibre de la communication ; de plus on ne peut porter un diagnostic différentiel entre le syndrome de la bile épaisse, l'hépatite virale et l'atrésie de la voie principale. C'est pourquoi J.H. HARRIS injecte le canal et les voies biliaires avec 8 à 200 cc de substance opaque ; il cherche à obtenir une projection oblique droite postérieure, pour éviter les superpositions des voies biliaires et obtenir leur image en dehors de la colonne vertébrale. Si les résultats de la cholangiographie indique un système biliaire normal avec écoulement libre du contraste dans le duodénum, on fermera l'abdomen après avoir prélevé une biopsie hépatique. Si les clichés donnent des images d'atrésie biliaire, l'incision initiale sera au contraire prolongée pour permettre une exploration large.

Entre 1953 et 1958, J.H. HARRIS a pratiqué douze fois une cholangiographie per-opératoire chez le nourrisson, dont trois fois sur des enfants d'un mois, le plus âgé ayant 21 mois. Sur ces 12 petits malades, on a trouvé :

- 6 fois des voies biliaires extra-hépatiques normales ;
- 1 fois une atrésie de la voie principale ;
- 4 fois une atrésie congénitale des voies biliaires intra-hépatiques.

Dans un des cas, la voie principale et ses rameaux ne se sont pas imprégnés, et les clichés ont été interprétés comme représentant une atrésie de cette partie du système biliaire.

Pourtant, lorsque la cholécystostomie a

été pratiquée, on a trouvé la vésicule remplie de bile normale : les images radiologiques ont donc donné des résultats erronés d'atrésie biliaire. La biopsie hépatique prélevée simultanément a montré des lésions d'hépatite.

Les causes de l'ictère néonatal n'en ont pas moins été mieux précisées par la cholangiographie dans les autres cas. Elles se sont réparties entre l'ictère néonatal, l'ictère hémolytique congénital, l'érythroblastose foetale, l'hépatite syphilitique, l'ictère infectieux, l'hépatite virale intra-utérine, l'atrésie des voies biliaires enfin. Une atrésie congénitale des voies biliaires, si elle n'est pas corrigée, n'est pas compatible avec une longue survie, bien que des enfants aient pu survivre plusieurs années. Le diagnostic doit retenir un tableau clinique précoce d'ictère avec selles décolorées et urines sombres. L'atrésie des voies biliaires est la cause la plus fréquente des ictères par obstruction, à la période néonatale ; son évolution spontanée est mortelle, et seule une correction chirurgicale précoce peut prévenir le processus cirrhotique : tous arguments qui soulignent la nécessité d'une exploration limitée précoce et d'une étude de l'arbre biliaire par la cholangiographie per-opératoire.

- V -

TRAITEMENT ET PRONOSTIC

-:-

Malgré le diagnostic et l'intervention précoces, le pronostic des atrésies congénitales des voies biliaires reste extrêmement sombre, "effroyable" (PREMONT), et la mort, le plus souvent, suit l'intervention.

Pourtant, des cas heureux de survie commandent d'intervenir chaque fois que la malformation est accessible à la chirurgie. Nous avons dit plus haut que la proportion des guérisons ne dépassait pas 8 p.cent selon l'opinion de KROVETZ émise en 1960 ; en 1958, on parlait de 5 p.cent de guérisons chirurgicales. Malgré le faible écart entre ces deux chiffres, il faut persévérer et sans doute arrivera-t-on, dans les années qui viennent, à améliorer les résultats du traitement chirurgical.

Le diagnostic per-opératoire, le choix de l'intervention à réaliser, ne sont pas non plus faciles. Sur deux cas cités par KROVETZ, un seulement fut identifié comme atrésie congénitale des voies biliaires ; le diagnostic, dans le second cas, eut lieu lors de la vérification nécropsique.

L'opération de choix est théoriquement celle qui rétablira l'écoulement biliaire dans

des conditions aussi physiologiques que possible. GROSS préfère les dérivations sur la voie principale, à celles qui utilisent la vésicule biliaire. L'hépto-entérostomie a été parfois tentée, mais elle n'a compté que des échecs. Lorsque les canaux biliaires, ont un calibre trop petit, et la sclérose les envahit rapidement, ce qui s'oppose bientôt à l'écoulement biliaire recherché. Mieux vaut l'abstention, qu'une hépatectomie inutile, et qui aggrave encore le pronostic.

Déjà, le moment auquel il faut intervenir est difficile à fixer. Une intervention pratiquée trop précocement se prive parfois des éléments qui par la suite, ayant subi une certaine dilatation, deviendront propres à effectuer l'anastomose palliative. Mais si l'on tarde à intervenir, la sclérose, qui s'amorce très précocement, comme le montrent des constatations nécropsiques chez des nouveau-nés, sera trop importante et gênera l'acte chirurgical. D'un auteur à l'autre, la date optima de l'intervention varie largement, et si pour certains il faut agir précocement, dès l'âge de quatre semaines, pour d'autres, mieux vaut temporiser, et atteindre l'âge de huit mois.

Des interventions ont été faites à tous les âges, à ces dates extrêmes, et à leurs intermédiaires : il ne semble pas se dégager de notions nettes mettant en rapport la date de l'opération, et ses résultats immédiats et éloignés. Dans tous les cas, il faut attendre un mois, qui sera employé aux méthodes permettant le diagnostic le plus précis possible.

SCHNUG a insisté sur la nécessité d'une intervention précoce en cas d'atrésie congénitale des voies biliaires extra-hépatiques,

cet auteur s'appuyant sur dix observations personnelles d'ictère du nouveau-né relevant de cette malformation. Dans cinq cas, il s'agissait d'une atrésie des voies biliaires extra-hépatiques susceptible d'être corrigée chirurgicalement. Deux de ces enfants ont été opérés, l'un avec succès, à l'âge de deux mois, l'autre sans résultats, à l'âge de six mois. Les trois autres malades n'ont pas été soumis à une cure chirurgicale et sont décédés : à la vérification anatomique, l'atrésie biliaire extra-hépatique s'est présentée sous une forme chirurgicalement curable. Mais des altérations hépatiques secondaires à l'atrésie étaient déjà présentes, très avancées. Chez le nourrisson d'un mois opéré avec succès, on a déjà pu constater une cirrhose avancée du foie. Cette enfant devait surmonter plusieurs hémorragies et atteindre l'âge de trois ans. A ce moment, on admit que les vaisseaux avaient atteint un calibre suffisant pour qu'un shunt spléno-rénal puisse être établi. On fit également une splénectomie, et actuellement l'enfant, à l'âge de 5 ans et demi, est en tous points normal. Les fonctions hépatiques étudiées à plusieurs reprises se sont progressivement améliorées au cours des années. SCHNUG a réuni 291 observations d'atrésie congénitale des voies biliaires extra-hépatiques publiées dans la littérature. Il a ainsi pu constater que la cause la plus fréquente de la mort a été l'insuffisance hépatique. L'atrésie était chirurgicalement amendable dans 68 cas sur 291 ; mais 24 seulement ont été décrits comme guéris par l'intervention. Il faut noter que presque tous les malades opérés avec succès ont été soumis à l'intervention alors qu'ils avaient moins de deux mois.

Les moyens de diagnostic actuels semblent

sans grande valeur à SCHNUG pour préciser les différentes étiologies d'un ictère obstructif du nouveau-né. Mais surtout, les présentes observations montrent bien que des lésions hépatiques irréversibles se produisent très précocement en cas d'atrésie des voies biliaires. Il faut donc procéder à une exploration dès les premiers mois de la vie, et effectuer, procédé le plus simple, une anastomose entre l'arbre biliaire extra-hépatique et le duodénum : c'est là la technique de choix, chaque fois qu'elle peut être réalisée. Il est évident que la lésion hépatique et les complications et séquelles qui en résultent sont les causes essentielles des mauvais résultats du traitement chirurgical dans les formes curables de l'atrésie biliaire congénitale.

Pourtant, le pouvoir de régénération du foie est élevé en particulier dans le premier âge, et alors même que finalement l'évolution post-opératoire sera fatale, on peut enregistrer des survies de plusieurs mois. Il existe enfin d'authentiques guérisons, et KROVETZ fait état d'une atrésie congénitale des voies biliaires extra-hépatiques, opérée et guérie définitivement semble-t-il (l'enfant ayant aujourd'hui 16 ans). Dans les cas heureux, l'ictère disparaît, et parfois même des cordes fibreuses pédiculaires constatées à l'intervention paraissent se reperméabiliser secondairement. C'est ce processus de guérison qu'invoque KROVETZ dans 14 cas d'atrésie biliaire congénitale opérés et considérés aujourd'hui comme guéris.

Il semble que l'intervention, lorsqu'elle est réalisable, puisse autoriser un certain espoir. Ce qui grève si lourdement le pronostic, c'est l'extrême fréquence des cas inopérables. SACREZ sur sept cas de malfor-

mations congénitales des voies biliaires extra-hépatiques, a en effet compté : une mort rapide, en 48 heures, avant tout acte thérapeutique ; six cas soumis à l'exploration chirurgicale, dont un seul permit une anastomose entre le cholédoque dilaté et le duodénum, ce qui pourtant n'empêcha pas l'évolution fatale. Deux fois, à la vérification anatomique, on devait trouver une cirrhose très avancée ; une fois, une cholostase avec processus scléreux déjà développé, deux fois une surcharge biliaire avec transformation scléreuse minime des espaces portes. DELAITRE, dans un cas particulièrement grave, a pourtant obtenu un résultat immédiat encourageant, mais les suites éloignées demeurent préoccupantes :

un ictère néonatal a pu être attribué à une malformation des voies biliaires. Une première intervention a été faite à l'âge de six semaines : elle montra une atrésie sans possibilité d'anastomose. Dans les mois qui suivirent se développa un kyste biliaire du hile qui s'ouvrit spontanément à la peau et dans le duodénum. Une seconde intervention décidée pour tenter d'améliorer le drainage duodénal, réussit à faire disparaître l'ictère, l'hypertension portale, la splénomégalie et même les perturbations biologiques.

Malheureusement, la biopsie hépatique opératoire devait montrer une cirrhose très lentement évolutive, tandis que persistait l'hépatomegalie. L'avenir de cet enfant reste donc menacé. Il rejoint sans doute le cas de LEGER, qui devait succomber à l'âge de 16 ans, à la suite d'hémorragies digestives renouvelées.

- VI -

CONCLUSIONS

-:-

I - L'atrésie congénitale des voies biliaires, tant intra-hépatiques qu'extra-hépatiques, est longtemps demeurée une constatation nécropsique.

II - Actuellement, avec les acquisitions faites dans le domaine de la biochimie, de la cholangiographie, de la chirurgie infantile, on peut dans un certain nombre de cas porter le diagnostic intra vitam, et même précocement, au cours de l'ictère néonatal qui représente le premier symptôme de la malformation. Le syndrome biologique d'hyperbilirubinémie, d'hypolipidémie, d'élévation des transaminases sériques, est plus évocateur que pathognomonique, car il appartient à la plupart des ictères du premier âge, quelle qu'en soit la cause. Par contre, la cholangiographie per-opératoire, l'exploration chirurgicale, la biopsie hépatique, ont permis dans un certain nombre de cas de porter le diagnostic exact d'atrésie congénitale des voies biliaires, et de décider de l'attitude thérapeutique appropriée.

III - Le traitement est chirurgical ; le moment de son application est diversement

apprécié. Pourtant l'accord est fait sur la nécessité de sa précocité, entre l'âge d'un mois et celui de quatre mois, car l'atteinte hépatique est précoce, rapidement progressive et vite irréversible. Malheureusement les conditions topographiques ne se prêtent pas toujours à la réalisation de l'anastomose hépato-duodénale salvatrice.

IV - Le pronostic de l'atrésie congénitale des voies biliaires reste donc des plus sombres :

soit que l'on n'intervienne pas ;
soit qu'intervenant, on trouve des conditions inopérables ;
soit encore qu'ayant réussi l'anastomose, on assiste néanmoins à l'évolution inéluctable de la cirrhose hépatique, qui s'amorce très précocement, et poursuit son évolution.

Pourtant, il faut intervenir, puisque quelques exemples nous apportent la preuve de la possibilité, malheureusement encore rare, de guérisons complètes et définitives d'une anomalie congénitale encore régulièrement et rapidement fatale il y a peu de temps.

--:-

Vu :
Le Président :
signé : JULIEN-MARIE

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

- VII -

BIBLIOGRAPHIE

-:-

P. BRUSA, L. PARENZAN

Sur l'occlusion congénitale des voies biliaires.

Minerva Medica VII pages 851-866
28 juillet 1955.

CAROLI, SOUPAULT & collab.

La dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques. Classification.

Semaine des Hôp. Paris pages 486-495
1958.

DELAITRE, PERTUS, VARLET

Ictère du nouveau-né par atrésie des voies biliaires. Réintervention et anastomose bilio-digestive à 9 mois.
Soc.Fr.Péd. 16 fév.1960.

J.H. HARRIS jr, A.E. O'HARA, C.E. KOOP

Operative cholangiograph in the diagnosis of prolonged jaundice in infancy.

Radiology LXXI pages 806-815 déc.1958.

S. KOVE, S. GOLDSTEIN, F. WROBLEWSKI

Serum aminase activity in neonatal periol. Valuable aid in differential diagnosis of jaundice in the newborn infant.
J.A.M.A. CLXVIII pp.860-867 18 oct.1958.

L.J. KROVETZ

Intra-hepatic biliary atresia.
Lancet LXXIX pages 228-235 juin 1959.

L.J. KROVETZ

Congenital atresia of biliary ducts
Surgery XLVII pages 453-489 1960.

L. LEGER, Y. BOQUIEN, J.P. KERNEIS, P. GUYET,
P. HAUTEFEUILLE

Dysgénésies congénitales complexes
des voies biliaires intra-hépatiques
au cours des cirrhoses juvéniles avec
hypertension portale.
Presse Méd. LXVI pages 1147-1151
25 juin 1958.

M. PREMONT

L'atrésie congénitale des voies bi-
liaires.
Presse Méd. LXVIII page 1197 -
18 juin 1960.

R. SACREZ, L. FRUHLING, R. VOGEL

Les malformations des voies biliaires
extra-hépatiques.
Soc.Péd.Est 8 oct.1955.
Pédiatrie XI pages 303-315 1956.

G.E. SCHNUG

Importance of early operation in con-
genital atresia of the extra-hepatic
bile ducts : Report of 10 proved cases.
Annals of Surg. CXLVIII pages 931-936
déc. 1958.

M. SULAMAA

Traitement des anomalies congénitales
des voies biliaires..
Acta Chir.Scand. CVI pages 95-102
oct. 1953.

TABLE DES MATIERES

-:-

	Pages
I - Introduction.....	15
II - Etiologie.....	20
III - Aspects anatomocliniques.....	24
IV - Diagnostic.....	33
V - Traitement et pronostic.....	36
VI - Conclusions.....	41
VII - Bibliographie.....	43

-:-

SERMENT

--:

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

--:

